Über

amyotrophische Lateralsklerose.

(Nebst zwei Fällen.)

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Leopold Katzenstein,
approb. Arzt.

München, 1902.
Kgl. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Über

amyotrophische Lateralsklerose.

(Nebst zwei Fällen.)

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Leopold Katzenstein,
approb. Arzt.

München, 1902.
Kgl. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Gedruckt mit Genehmigung der medizin. Fakultät der Universität München.

Referent: Herr Professor von Bauer.

Seinen lieben Eltern

in treuer Dankbarkeit.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552302_0116

I. Allgemeines und Geschichtliches.

Seit etwa 40 Jahren beschäftigt die amyotrophische Lateralsklerose die Neurologen und Pathologen, und doch können wir nicht sagen, dass wir schon zu greifbaren Resultaten für die Praxis gekommen sind, wenn auch das Bild der Krankheit dank der Verdienste von Charkot, Kahler, Pick, Leyden, Strümpell, Probst und anderer in klinischer und pathologisch-anatomischer Hinsicht schon feste Umrisse gewonnen hat. Es wird deshalb, wenn wir auch in therapeutischer Hinsicht Erfolge erreichen wollen, von Wichtigkeit sein, wenn jeder Fall dieser seltenen Krankheit, die in kaum mehr als 100 Fällen zur Beobachtung kam, veröffentlicht wird, mag er auch nur wenig des Neuen und Interessanten bringen.

Charkot ist, wenn man so sagen will, der Schöpfer der Lehre von der amyotrophischen Lateralsklerose, weshalb sie auch „Maladie de Charcot“ genannt wird. Nachdem L. Türk seine Beobachtungen über die halb- und doppelseitige absteigende, sekundäre Degeneration der Seitenstränge infolge von Herderkrankung der Hirnsubstanz veröffentlicht hatte, gelang es ihm 1856 bei den Autopsien Fälle von primären, d. h. von Hirnerkrankungen unabhängigen, doppelseitigen Degenerationen der Seitenstränge nachzuweisen. Charkot hat diese Affektion zuerst als eine selbständige Erkrankung hingestellt und veröffentlichte 1865 den ersten Fall der „Sclérose des cordons lateraux.“ Sodann hat er diese Degeneration der Seitenstränge mit der Degeneration

der Ganglienzellen der Vorderhörner, der progressiven spinalen Muskelatrophie, die damals durch die Untersuchungen Duchennes, Arans und Charkots selbst als eine selbständige Erkrankung der motorischen Bahnen von anderen schon abgetrennt war, in Beziehung gebracht als Lateralsklerose mit Amyotrophie und 1869 zwei Beobachtungen hierüber veröffentlicht. 1872 beobachtete auch Gombault einen Fall. 1874 schon konnte Charkot an der Hand von fünf Fällen mit ausführlichem Sektionsbericht eine ausführliche Beschreibung der amyotrophischen Lateralsklerose geben. Den Symptomenkomplex schildert er als folgenden: Einer Abschwächung der motorischen Kraft in den Ober- und Unterextremitäten folgt eine Atrophie der Muskeln en masse; die atrophierten Muskeln zeigen fibrilläre Zuckungen; im späteren Verlauf stellen sich spastische Kontrakturen in den Extremitäten ein. Im letzten Stadium gesellen sich die Erscheinungen der Bulbärparalyse hinzu. Die elektrische Erregbarkeit der Muskeln ist nur quantitativ, entsprechend dem geringeren Querschnitt der atrophierten Muskeln, nicht qualitativ herabgesetzt. Blasen- und Mastdarmlähmungen, Sensibilitätsstörungen, Parästhesieen fehlen. Anatomisch liegt eine primäre Degeneration der Seitenstränge mit anschliessender Atrophie der Vorderhornganglienzellen vor. Er stellte dabei fest, dass eine Reihe von Fällen, die von Duménil, Leyden, Barth, Hun, Wills, Klarke, Kussmaul und Maier als progressive Muskelatrophie oder progressive Bulbärparalyse mit Muskelatrophie bezeichnet worden waren, dem klinischen und anatomischen Bilde der amyotrophischen Lateralsklerose entsprechen und hiezu zu rechnen seien. Dann hat Gombault in einer Monographie die Ansichten Charkots bearbeitet. (Paris 1877: Étude sur la sclérose laterale amyotrophique.) Leyden wandte sich 1878 gegen die Ansichten Charkots. Vor allem bestritt er, dass der Atrophie die

Parese voraufgehe und dass es sich um eine Atrophie en masse im Gegensatze zu der „individuellen Atrophie“ bei der progressiven Muskel-Atrophie handele. Auch fehlten die Rigidität und spastische Kontrakturen der Muskeln und das fibrilläre Zittern. Er hält nicht die Degeneration der Pyramiden-Seitenstränge für das primäre, sondern meint, dass die amyotrophische Lateralsklerose nichts sei als sine subakut verlaufende und anatomisch weiter ausgebreitete Form der von ihm mit „amyotrophische, progressive Bulbärparalyse“ bezeichneten Krankheit. A. Pick sucht 1882 in Eulenburgs Real-Encyklopädie und O. Kahler 1884 die zwischen Charkots und Leydens Ansicht bestehenden Differenzen auszugleichen. Sie sagen, dass die amyotrophische Lateralsklerose, die progressive Bulbärparalyse und die progressive Muskelatrophie verschiedene Erscheinungsformen desselben Krankheitsprozesses sind, die durch die Ausbreitung und Lokalisation und durch die Schnelligkeit der Entwickelung sich unterscheiden. Erkrankten zuerst die Pyramydenseitenstränge, so treten die spastischen Erscheinungen in den Vordergrund des Krankheitsbildes; erkrankten aber die Ganglienzellen der Vorderhörner zuerst, so treten zuerst Atrophie und Lähmung auf und die spastischen Erscheinungen treten in den Hintergrund oder fehlen ganz. Je schneller die Kerndegeneration sich entwickle, desto mehr treten die Atrophieen hinter den Paresen zurück.

1882 stellte Möbius die bis dahin bekannte Litteratur und Casuistik der amyotrophischen Lateralsklerose in einer grösseren Arbeit über „die primären Erkrankungen des direkten cortico-muskulären Leitungssystems“ zusammen.

Ferner macht Strümpell in einer 1888 erschienenen Arbeit darauf aufmerksam, dass das von Charkot aufgestellte Symptomenbild vielen Abweichungen unterworfen sei; auch er wendet sich gegen die Ansicht Charkots, dass

die Atrophie der Muskeln eine diffuse und nicht auf bestimmte Gruppen lokalisierte sei; auch die Regel, dass der Atrophie die Parese vorhergehe, könne nicht in alllen Fällen gelten. Von besonderer Bedeutung in differential-diagnostischer Hinsicht ist die Beobachtung Strümpells, dass der charakteristische Unterschied zwischen der amyotrophischen Lateralsklerose und der spinalen progressiven Muskelatrophie nicht in den spastischen Symptomen, die ja nicht immer und sogar nur verhältnismässig selten sich zeigen, sondern in der immer sich geltend machenden Erhöhung der Reflexe beruhe.

Unter den neueren Arbeiten ragt vor allem eine umfassende Arbeit von Probst 1897 hervor. An der Hand eingehender anatomischer Untersuchungen des ganzen cortico-muskulären Leitungssystems, wie sie wohl in diesem Umfange noch nicht durchgeführt worden sind, zieht er interessante Schlüsse über Ausbreitung der motorischen Leitungsbahnen im Hirn und der Hirnrinde, worüber ich noch an anderer Stelle berichten will. Er ist der Ansicht, dass das centrale und periphere Neuron zu gleicher Zeit von dem Krankheitsprozess ergriffen werden oder das centrale Neuron zuerst, weil dies einen stärkeren Einfluss auf das periphere auszuüben im stande sei, als das periphere auf das centrale. Wenn die Affektion der Neurone sich unserem Auge nur am distalen Ende zeigte, so käme das daher, weil die Störung des nutritiven Einflusses einer Ganglienzelle sich nach Strümpell immer erst am nukleo-distalen Ende geltend mache, in Wirklichkeit sei aber wohl der Sitz der Erkrankung im centralen Teile der Neurone zu suchen, wie ja seine anatomischen Untersuchungen, die die Degeneration bis in die Hirnrinde verfolgen konnten, bewiesen. Am Schlusse seiner Betrachtungen gibt er neben den Krankengeschichten von elf von ihm selbst beobachteten Fällen noch eine Aufstellung des klinischen Verlaufs von 47 Fällen aus der Litteratur.

II. Symptomatologie.

Wie die Krankheit, wie wir später zeigen werden, pathologisch-anatomisch sich auf das motorische Leitungssystem beschränkt, so sind auch ihre Symptome in der motorischen Sphäre, den Muskeln, zu suchen. Charkot hat den Verlauf der amyotrophischen Lateralsklerose in drei Stadien eingeteilt, von denen im ersten die Ober-Extremitäten, im zweiten die Unter-Extremitäten, im dritten der weiche Gaumen, die Zunge und die Lippen von der Krankheit betroffen werden. Nach der heutigen Statistik müssen wir diese Einteilung von der Hand weisen, da diese zeigt, dass der Beginn der Krankheit ein regelloser zu nennen ist, und sie bald in den Ober-Extremitäten, und zwar links eben so oft wie rechts, bald in den Unter-Extremitäten, bald in hemiplegischer Form, bald mit Bulbär-Erscheinungen einsetzt. Unter 56 Fällen begann sie 20 mal in den oberen, 9 mal in den unteren, 5 mal in beiden Extremitäten zugleich, 12 mal bulbär und in 9 Fällen einseitig, hemiplegisch. Was nun die Symptome selbst betrifft, so tritt zunächst eine Parese ein. Es ist zwar von anderer Seite, z. B. von Leyden, eingeworfen worden, dass das Erscheinen der Parese vor der Atrophie nicht als Regel gelten könne, dass sie meist gleichzeitig auftreten, manchmal sogar die Atrophie vorher eintrete. Man könnte ja meinen, dass die Parese von den Patienten als zuerst vorhanden oft deshalb angegeben werde, weil sie uns leichter zum Bewusstsein kommt, als eine Atrophie, aber es sprechen auch andere Umstände dafür, dass sie wirklich eher auftritt, als die Atrophie. Schon das Verhalten der Zunge, bei der wir sowohl die Parese, wie die Atrophie in ihren Erscheinungen aufs deutlichste prüfen können, zeigt dies; fast immer tritt hier die Parese zuerst ein, wie die Krankengeschichten zeigen; und was wir am bulbären Teil des motorischen Systems beobachten, können wir wohl analog mit

einer gewissen Berechtigung auf den spinalen übertragen. Dann könnte die Thatsache, dass an den unteren Extremitäten die Erkrankung mit der Parese einsetzt und die Atrophie erst spät, oft gar nicht sich hinzugesellt, zum Beweis für das primäre Auftreten der Parese mit herangezogen werden; ebenso die Fälle Seeligmüllers, wo in derselben Familie an vier Kindern sich eine amyotrophische Lateralsklerose entwickelte, die immer in deren ersten Lebensalter einsetzte, und wo die Parese immer erst ein Jahr bestand, ehe die Atrophie bemerkt wurde. Da alle diese Gründe dafür, kein Grund aber dagegen spricht, dürfte man geneigt sein, sich der Ansicht derer anzuschliessen, die die Parese der Atrophie voraufgehen lassen. Somit kann die Parese auch nicht eine auf der quantitativen Abnahme der Muskeln beruhende Funktionsstörung sein, sondern ist in ihren Erscheinungen und Ursachen selbständig. Um ein Bild der amyotrophischen Lateralsklerose zu zeichnen, nehmen wir an, dass die Parese zuerst den rechten Arm befalle. Sie macht sich zunächst durch das Gefühl des Eingeschlafenseins und des Ameisenkriechens bemerkbar. Die Hand wird dann schwächer und zu feineren Hantierungen ungeschickt. Das Ergreifen und Halten eines Gegenstandes wird schwer, wodurch auch das Schreiben bald unmöglich wird. Die Kraft des Armes und die Ausdauer der Bewegungen wird immer geringer, so dass der Patient bald nicht nur nicht mehr seinen Beschäftigungen nachgehen kann, sondern auch nicht einmal mehr allein zu essen und sich anzuziehen im stande ist. Nach 1—2 Monaten in schnell, nach 6—12 Monaten in langsamer verlaufenden Fällen wird dann die linke obere Extremität ergriffen. Die Hilflosigkeit des Patienten wird immer grösser; bedeutenden Anteil daran hat die schon unterdessen sehr deutlich nachweisbare Atrophie. Charkots Behauptung, dass die Muskelatrophie bei der amyotrophischen Lateralsklerose eine Atrophie

en masse sei und nicht bestimmte Gruppen befalle, lässt sich nicht oft bewiesen sehen, meist werden die funktionell gleichwertigen Muskeln ergriffen. Die betroffenen Muskeln verlieren ihre normale derbe Konsistenz, ihre Spannung und gewölbte Form, werden dünn und platt und fühlen sich weich und schlaff an, die Konturen der Muskeln verschwinden immer mehr und es zeigen sich vielfach Abflachungen und Vertiefungen, die Sehnen und Knochen treten mehr hervor. Besonders früh und auffällig bildet sich dies an den kleinen Handmuskeln aus, wo der Daumen- und Kleinfingerballen stark abgeflacht, die Spatia interossea vertieft erscheinen. Bei der Extension der Finger erscheinen infolge der Atrophie der Musc. interossei die mittlere und Nagelphalanx gekrümmt, so dass die Hand das Aussehen einer Klaue bekommt (main en griffe). Weiter tritt eine Abflachung der am Condylus int. entspringenden Muskelbäuche ein, so dass oft zwischen Radius und Ulna eine tiefe Rinne sichtbar wird. Sodann werden die Extensoren, dann die Flexoren, dann die Deltoidei ergriffen, was man an der Abflachung der Schulterrundung erkennen kann; ferner die Rhomboidei und Cucullares, die das Herabhängen der Schulter bewirken. Sodann können die Muskeln des Halses und Kopfes befallen werden, so dass der Kopf zuerst leicht nach vorn gebeugt getragen wird und später nur noch mit Anstrengung empor gehoben werden kann. Auch der Trapezius, Pectoralis und die langen Rückenmuskeln können atrophieren, so dass, wie im Falle Mölis, der Patient leicht nach vorn überfällt, weil die Rückenmuskeln bei Beugungen des Oberkörpers, wie sie beim Niessen, Husten und beim Aufheben eines Gegenstandes vorkommen, dem Körper nicht mehr das Gleichgewicht halten können. Auch die Muskeln des Beckens werden oft ergriffen, so dass die Kranken infolge des Mangels der Körperdrehfähigkeit einem Hindernis im Wege nur schwer ausweichen

können. Während die Atrophie und Parese unterdessen in den oberen Extremitäten weiter fortgeschritten ist, hat die Parese nach weiteren 1—2, bezw. 6—12 Monaten die untere linke Extremität, nach weiterem Verlauf etwa derselben Zeit auch die rechte ergriffen. In den unteren Extremitäten treten die atrophischen Erscheinungen entschieden zurück, sie treten entweder erst sehr spät, oder gar nicht auf. Dagegen treten hier, nachdem unterdessen dem Patienten schon langes Stehen und Gehen beschwerlich geworden ist, die Muskelrigidität und spastischen Kontrakturen auf, die dies noch mehr verhindern. Die Rigidität und spastischen Kontrakturen können an den oberen Extremitäten vorkommen, wo sie den Oberarm fest an den Rumpf adduzieren, den Vorderarm in Flexions-pronationsstellung bringen, die Handgelenke beugen und die Finger und die Hohlhand einschlagen, aber es kommt dies verhältnismässig selten vor. Dagegen ist die untere Extremität das eigentliche Feld dieser Erscheinungen. Sie bringen die Beine in Extensions-Adduktions-, die Füsse in Equinovarus-Stellung. Oft treten heftige Wadenkrämpfe auf, wie z. B. im Falle Ziegler (Strümpell) und in meinem Falle I. Die spastische Rigidität ist in Gemeinschaft mit der Parese der Grund für den eigentümlichen Gang der Patienten. Er ist verlangsamt, besteht aus kleinen Schritten, die Füsse „kleben“ am Boden und werden wenig erhoben. Oft, wenn eine Seite besonders affiziert ist, tritt ein Schwanken nach der betreffenden Seite ein. Zu erwähnen ist noch, dass die Rigidität und die Spasmen bei Kälte zunehmen und dass sie entschieden zurückgehen, wenn die Atrophie schon weiter vorgeschritten ist.

Besonders hervorzuheben ist die Erhöhung der Sehnenreflex-Erregbarkeit der oberen wie der unteren Extremitäten bei amyotrophischer Lateralsklerose, ein Symptom, welches diese Affektion von anderen Erkrankungen der motorischen

Leitungsbahnen so charakteristisch unterscheidet. Der Biceps-, Triceps-, Patellar- und Achilles-Sehnenreflex ist auffallend gesteigert, fast immer ist auch Patellar- und Fussklonus nachzuweisen. Das Babinski'sche Symptom scheint ebenfalls oft, z. B. in meinem Falle I, vorhanden zu sein, in anderen Krankengeschichten finde ich noch keine Angaben darüber. Die Sensibilität der Haut ist normal. Charakteristisch für die atrophierten Muskeln ist das zuerst von Romberg hervorgehobene fibrilläre Muskelzucken, das in einer unwillkürlich zitternden, sich wellenartig fortpflanzenden Kontraktion einzelner Muskelfasern und Muskelbündel besteht und durch leichte äussere Reize: wie Kälte-Einwirkung, Anblasen, Streichen etc. hervorgerufen werden kann. Manchmal, z. B. in einem Falle Shaws, beginnt die Krankheit mit diesen Erscheinungen.

Im letzten Stadium der Krankheit treten die Bulbär-Erscheinungen hinzu, die die Hilflosigkeit ad maximum erhöhen und schliesslich den Tod herbeiführen.

Nicht immer treten die Bulbär-Erscheinungen im letzten Stadium der Krankheit auf; wie ich vorhin darthat, begann in 12 von 55 Fällen die Krankheit damit, oft, in vier von 55 Fällen, kamen die bulbären Symptome nicht zum Vorschein; man sucht diese Ausnahme damit zu begründen, dass man sagt, solche Fälle dauerten zu kurz, als dass die Bulbärsymptome schon hätten zur Entwicklung kommen können; ich kann jedoch nicht finden, dass die grosse Anzahl der Fälle, in denen sie vorgekommen, im wesentlichen länger dauerten, und meine deshalb, dass sie nicht unbedingt bei der amyotrophischen Lateralsklerose vorkommen müssen.

Man könnte hierin einen Grund gegen die Leyden'sche Bezeichnung unseres Symptomenbildes mit „progressive amyotrophische Bulbärparalyse“ finden. Wohl sind die Bulbär-Erscheinungen schliesslich die hervorstechendsten und die-

jenigen, die wohl meist den Exitus letalis herbeiführen, aber in der kleinsten Anzahl der Fälle beginnt die Krankheit damit, ja sie tritt zumeist erst spät auf, und ich kann doch nicht von einer Bulbärparalyse sprechen, wenn solche nicht vorhanden ist. Ausserdem scheinen, wie ich eben sagte, die Bulbärsymptome nicht immer vorhanden sein zu müssen, und man möchte deshalb Charkots Bezeichnung als viel passender betrachten, zumal die Degeneration der Seitenstränge, abgesehen von Senators Fall, bei dem jedoch das Gehirn nicht untersucht werden konnte und wo die Degeneration der Seitenstränge vielleicht noch nicht weit genug vorgeschritten war, bis jetzt in allen Fällen vorhanden war. Zwar spricht Charkots Bezeichnung nicht von den Bulbärsymptomen, aber man kann doch einer Krankheit nicht einen Namen geben, in dem sämtliche Symptome angegeben sind.

Was nun die bulbären Symptome betrifft, so gehen auch hier die Paresen der Atrophie voraus; nur Cruveilliers Fall Lecomte zeigt eine atrophische, aber frei bewegliche Zunge. Die Symptome beginnen mit Lähmungserscheinungen der Zunge, nur selten gehen die des weichen Gaumens und der Lippen voraus; die Bewegungen der Zunge werden langsam und schwerfällig; die Artikulation wird undeutlich, was durch die Parese der Lippen noch erhöht wird, durch die Parese des weichen Gaumens wird die Sprache näselnd, sie ist im ganzen verlangsamt und verwaschen, im späteren Verlaufe fast grunzend. Das Velum wird beim Phonieren nur wenig gehoben. Durch die Unfähigkeit der Zunge, Bissen zu bilden und sie gegen den Schlund zu schieben, und die Schwäche des weichen Gaumens kommt es zu Schlingbeschwerden und die Speisen gelangen oft in die Nasenhöhle. Zu der Parese tritt schon früh die Atrophie, die sich wieder an der Zunge besonders zeigt. Dieselbe wird dünn, kurz, platt, an der Oberfläche erscheint sie mit Rinnen und Runzeln

versehen. Die Atrophie und Parese der Lippen verhindert das feste Schliessen des Mundes und das Zuspitzen; Pfeifen und Lichtausblasen ist schwer. Später werden auch die Kehlkopfmuskeln affiziert und es kommt zu gefährlichen Phonations- und Respirationsstörungen. Es tritt ferner ein starker Speichelfluss auf, der nur zum geringeren Teil auf paralytischer Speichelsekretion, hauptsächlich auf den Schlingbeschwerden beruht. Er ist oft so stark, dass die Patienten beständig das Taschentuch vor den Mund halten müssen. Durch Beteiligung des Nervus accessorius geht oft die Fähigkeit verloren, die Stimmlippen zu schliessen, wodurch die Sprache rauh und heiser wird. Oft sind auch die Kaumuskeln betroffen. Manchmal sind Schling- und Kaubewegungen nicht willkürlich, sondern nur automatisch. An allen affizierten Muskeln sind fibrilläre Zuckungen wahrzunehmen. Es ist starker Masseterenreflex, oft Masseterenkrampf vorhanden, Schlund- und Rachenreflexe sind auszulösen. Die Stirn ist meist stark in Falten geschlagen, in vielen Fällen bestehen Zwangslachen und Zwangsweinen. Was die elektrische Erregbarkeit der Muskeln betrifft, so war man früher der Ansicht, dass es sich nur um eine dem verringerten Muskelquerschnitt entsprechenden quantitativen Herabsetzung handelt; aber Kahler, Erb, Adamkiewicz und andere haben schon bald nicht bloss eine Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit, sondern auch partielle und komplette galvanische Entartungsreaktion gefunden, die bei genauer Untersuchung fast immer, besonders an den kleinen Handmuskeln nachzuweisen ist.

Zwar berichten Goldscheider und Gomboult von zwei Fällen, die mit Schmerzen in der Wirbelsäule einsetzten, aber Sensibilitätsstörungen sind fast nie vorhanden; wo sie vorhanden waren, fanden sich auch im anatomischen Bilde Erklärungen dafür. Nur manchmal besteht eine Druckempfindlichkeit der Muskeln. Bei vorgeschrittener Atrophie treten

oft Schmerzen durch starke Belastung und Zerrung der Gelenke auf und durch die Kompression der Plexus und Nervenstämme. Leichte Parästhesien, wie Kriebeln und Pelzigwerden, kommen wohl infolge von Cirkulationsstörungen vor. Die atrophierten Partien fühlen sich manchmal kühl an. Es kommt ferner auch zuweilen übermässige und auch auffallend geringe Schweissekretion vor.

Blasen- und Mastdarmstörungen finden sich nicht. Trophische Hautstörungen fehlen ebenfalls. Das Sensorium bleibt immer normal, das Allgemeinbefinden leidet nur durch die Hilflosigkeit, in die der Kranke durch die beschriebenen Zustände versetzt wird, besonders durch die Schling- und Atembeschwerden.

Wir haben nun gesehen, dass die amyotrophische Lateralsklerose klinisch eine Kombination der spastischen Spinalparalyse mit der progressiven spinalen Muskelatrophie ist.

Was nun zum Schluss noch die Art des Vorkommens der amyotrophischen Lateralsklerose betrifft, so befällt sie das männliche Geschlecht ebenso oft, wie das weibliche. Bezüglich des Alters befanden sich vier im Alter von 1—5 Jahren, zehn zwischen 23 und 30, 18 zwischen 30 und 40, 13 zwischen 40 und 50, 14 zwischen 50 und 60, fünf zwischen 60 und 70 und einer zwischen 70 und 80 Jahren. Die häufigsten Erkrankungen fallen also zwischen 30 und 40 Jahren, sie können jedoch auch, wie Seeligmüllers Fälle zeigen, schon im Kindesalter auftreten.

III. Pathologische Anatomie.

Erst durch die Untersuchungen Flechsigs über die Leitungsbahnen im Rückenmark siud wir in den Stand gesetzt worden, uns ein verständliches Bild von den anatomischen Veränderungen bei der amyotrophischen Lateralsklerose zu

machen. Sie stellt sich darnach dar als eine primäre Degeneration der ganzen corticomuskulären Leitungsbahn, die die Muskeln, die intramuskulären Nerven, die peripheren Nerven, die vorderen Wurzeln, die grossen multipolaren Ganglienzellen der Vorderhörner, die motorischen Kerne der Oblongata, die Pyramidenseitenstrangbahn, die Pyramidenbahnen der Brücke, der inneren Kapsel, des Hirnschenkelfusses und die motorischen Centren des Grosshirns und der Grosshirnrinde befällt, also sowohl das periphere, wie das centrale Neuron, und die histologisch ein chronischer, parenchymatöser, d. h. von den Nervenelementen selbst ausgehender und in ihnen verlaufender, d. h. nur in der motorischen Sphäre fortschreitender Prozess ist, bei dem die Alteration der Neuroglia erst sekundär ist. Da der Prozess also fast in allen Fällen nur das motorische Faserngebiet ergreift, andere Faserngebiete, wie z. B. das sensible, frei lässt, so handelt es sich hier um eine Systemerkrankung. Ich sagte: in fast allen Fällen, denn wir finden mitunter, und Flechsig hat diese Beobachtung schon 1878 gemacht, dass ausser den Vorderhornzellen und Pyramidenseitensträngen die gemischte Seitenstrangzone und die Vorderstranggrundbündel, die Pyramiden-Vorderstrangbahn und die seitliche Grenzschicht, in einem Fall von Probst und einem von Adamkimics auch die Tractus intermedio-lateralis ergriffen sind. Es lässt sich dies dadurch erklären, dass diese Fasergebiete mit dem erkrankten Fasersystem in Verbindung stehen; denn die vorderen Wurzeln, die mit den Vorderhornzellen zusammenhängen, schicken Fortsätze in die gemischte Vorderstrangzone und Vorderstranggrundbündel; dieser Zusammenhang der Vorderseitenstrangreste mit den Vorderhörnern lässt sich auch daran erkennen, dass Degenerationen der ersteren immer dann erst stattfinden, wenn es sich um ausgedehnte Degenerationen der Vorderhornganglienzellen handelt, während sie nicht stattfinden, wenn

die Atrophie der Vorderhornzellen eine geringe ist. Die Tractus intermediolaterales gehen im Halsmark mit in die Vorderhörner über. Von den anderen Faserngebieten bleiben die Kleinhirnseitenstrangbahnen und die Gower'schen Bündel immer frei, während in seltenen Fällen eine Affektion der Goll'schen und Burdach'schen Stränge der Hinterhörner und hinteren Wurzeln konstatiert werden konnte.

Lennmalm berichtet über eine Atrophie der hinteren Wurzeln im Dorsalmark, Oppenheim über eine solche in den Hinterhörnern, Möli fand eine Alteration der Burdachschen Stränge in seinem Fall, Charkot-Gomboult eine solche in den Clarke'schen Säulen, ferner sah Leyden in einem, Probst in zwei Fällen die Goll'schen Stränge affiziert. Charkot will diese seltenen Erscheinungen auf das Vorwalten einer Entzündung zurückführen, Flechsig betrachtet sie als exceptionelle Komplikation. Probst macht darauf aufmerksam, dass Marchi, Algeri, Sandmeyer u. a. nach Exstirpation der motorischen Centren beim Hunde neben der Degeneration der Pyramidenseitenstränge eine solche der Goll'schen Stränge vorfanden und meint, dass es sich vielleicht auch bei der amyotrophischen Lateralsklerose um eine absteigende Degeneration in denselben nach primärer Hirnaffektion in den motorischen Centren handelt. Genaue pathologisch-anatomische Untersuchungen werden uns vielleicht darüber noch Aufschluss bringen. Zwei Fälle von Probst sprechen ja dafür.

Jedenfalls können diese wenigen Fälle, in denen ausnahmsweise andere Fasergebiete affiziert waren, die Lehre von einer Systemerkrankung bei der amyotrophischen Lateralsklerose nicht umstossen.

Ob zuerst das centrale Neuron oder zuerst das periphere erkrankt, und ob diese wieder zuerst am distalen oder proximalen Ende von dem Prozess getroffen werden, darüber wird

noch viel gestritten. Was zunächst die erste Frage betrifft, so können wir zum Beweis für die eine oder andere Ansicht einmal den Gang der Krankheit und den zeitlichen Unterschied im Eintreten der einzelnen Symptome heranziehen, dann aber auch die Autopsie, die uns jedoch nur das Endresultat der Erkrankung zeigt. Das klinische Bild variiert sehr. Oft ist das hervorstechendste Symptom die Atrophie, und die Rigidität, bezw. die Spasmen treten ganz zurück oder sind nur wenig ausgesprochen; dann finden wir bei der Sektion eine starke Degeneration der Vorderhornganglienzellen und nur eine geringe Degeneration der Pyramidenseitenstränge, wie z. B in Strümpells Fall; in einem anderen Bilde sind die spastischen Erscheinungen sehr stark ausgebildet und die Atrophien treten zurück, wie in einem Fall Strümpells, dann sehen wir bei der Autopsie eine Pyramidenseitenstrang-Degeneration, eine geringe der Vorderhornganglienzellen.

Man könnte daraus den Schluss ziehen, dass immer der Teil zuerst erkrankt, für dessen Erkrankung sich uns die Symptome zeigen: sehen wir zuerst Parese und Atrophie, dann sind zuerst die Vorderhörner affiziert, sehen wir zuerst Parese und Rigidität, dann ist zuerst die Pyramidenseitenstrangbahn betroffen. Da wir nun in fast allen Fällen zuerst Parese und Atrophie und erst im späteren Verlauf Rigidität und Kontrakturen finden, deshalb hat Leyden die Ansicht ausgesprochen, dass die Erkrankung der Vorderhörner das primäre, die Erkrankung der Seitenstränge deuteropathisch sei, und ist damit Charkot entgegengetreten, der die entgegengesetzte Ansicht aufgestellt hat. Aber es ist dies kein sicherer Schluss; denn es ist doch möglich und es ist, wie wir später zeigen werden, sogar der Fall, dass die weisse Substanz widerstandsfähiger ist gegen die vorhandene Schädlichkeit, als die graue, und dass die Erkrankung derselben

nicht so schnell fortschreiten und nicht so schnell Symptome zu Tage fördern kann, als dies die Erkrankung der grauen Substanz thut. Wir müssen eine Differenz in der Widerstandsfähigkeit der einzelnen Partien des motorischen Fasernsystems annehmen, wenn wir uns die immer wiederkehrende und ausserordentlich auffällige Thatsache erklären wollen, dass die Erkrankung vom Cervikalteil des Rückenmarks auf das Lumbalteil oder umgekehrt übergeht, ohne das dazwischenliegende Dorsalmark in gleicher Weise zu affizieren, wie das klinische Bild zeigt; ferner ist auch anatomisch die Affektion in der Halsanschwellung am stärksten, in dem Dorsalmark nur sehr gering und in der Lendenanschwellung wieder bedeutend stärker. Auch die Thatsache, dass in den oberen Extremitäten die Atrophie gegenüber den Kontrakturen hervortritt, die nur sehr selten hier auftreten, während in den unteren Extremitäten die Verhältnisse gerade umgekehrt liegen, können wir uns vielleicht auf die Weise erklären, dass wir annehmen, dass im Cervikalteil die weisse Substanz widerstandsfähiger ist als die graue, im Lendenteil die graue widerstandsfähiger als die weisse. Wenn wir nicht annehmen wollen, dass die beiden Neurone zu gleicher Zeit affiziert werden, was wohl oft der Fall sein mag, so müssen wir doch annehmen, dass die Erkrankung des centralen Neurons das primäre ist, da dieses wahrscheinlich einen stärkeren Einfluss auf das periphere hat, als dieses auf das centrale. Wir sehen dies einmal daran, dass bei gewissen Hemiplegien rascher Muskelschwund eintritt, dass nach Muratow nach Herderkrankung in der motorischen Rindensphäre Atrophie der Vorderhörner eintrat, ferner daran, dass es wenig Fälle von spastischer Spinalparalyse, aber viel Fälle von progressiver spinaler Muskelatrophie gibt, woraus hervorgeht, dass eine primäre Seitenstrangdegeneration meist auf die Vorderhörner übergeht, während eine primäre Vorderhorn-Atrophie meist

nicht die Pyramidenseitenstränge ergreift. Es wird nach all dem wohl die Regel gelten, dass die Degeneration der Seitenstränge primär, die Atrophie der Vorderhörner deuteropathisch ist.

Was nun die Frage anbelangt, ob zuerst die mucleodistalen oder proximalen Teile der betreffenden Neurone erkranken, so sehen wir bei dem peripheren Neuron die Erscheinungen zunächst am nucleodistalen Ende in den Muskeln auftreten, und unter diesen wieder in den am meisten distal gelegenen, den kleinen Handmuskeln. Die Vorderhörner sind nach Charkot und Duchenne das trophische Centrum für die Muskeln, und ebenso wie bei der Hungersnot eines grossen Landes zunächst die den Stapelplätzen entferntesten Bewohner betroffen werden, macht sich auch hier diese Störung des trophischen Centrums zunächst in den am meisten vom Centrum entfernt gelegenen Teilen geltend.

Analog diesen Verhältnissen im peripheren Neuron will Probst die Degeneration der Pyramidenseitenstränge als eine sich zuerst am distalen Ende des centralen Neurons zeigende, aber auf eine primäre Degeneration der motorischen Grosshirn- und Hirnrindensphäre zurückzuführende Erkrankung deuten. Er sagt: „Wenn das Neuron in allen seinen Teilen ein Ganzes bildet, so können wir doch nicht annehmen, wenn uns der periphere Teil sichtbar erkrankt erscheint, dass der centrale Teil von der Erkrankung verschont geblieben ist.“ Weshalb wir dies nicht annehmen können, kann mir nicht einleuchten, zumal wir auch im peripheren Neuron ein Analogon in der Dystrophia musculorum progressiva und jedenfalls auch in der neurotischen Muskelatrophie haben. Und wenn es sich um derartige Veränderungen handelte, weshalb zeigen sie sich dann nicht in dem äussersten distalen Ende, in den Pyramidenseitensträngen der Lendenteile?

Flechsig hat zwar gezeigt, dass bei progressiver Para-

lyse deutliche Pyramidenseitenstrangveränderungen vorkamen, die bis zum Hirnschenkel reichten, also jedenfalls am distalen Ende einsetzten, und auch Probst konnte in seinen zwei Fällen eine Degeneration der motorischen Bahnen bis zur Hirnrinde nachweisen, während man Degeneration der Hirnrinde und der Pyramidenbahn, die nur am distalen Ende vorhanden war, nicht gefunden hat. Alles dies beweist zunächst nur, dass bei Degenerationen in der Hirnrinde die Erscheinungen sich zunächst am distalen Ende geltend machen, also in den Pyramidenseitensträngen, aber sie beweisen noch lange nicht, dass es nicht eine primäre Erkrankung der Pyramidenseitenstränge gibt, die die Tendenz der aufsteigenden Degeneration hat und schliesslich bis zur Hirnrinde fortschreiten kann — die beiden Fälle Probsts können auch in diesem Sinne ausgelegt werden —, zumal wir doch auch, wie ich schon sagte, Dystrophia progressiva musculorum und eine neurotische Muskelatrophie ohne Alteration der Vorderhörner haben und von Goldscheider, Debove, Gombault u. a. eine Affektion des Grosshirns und der Rinde nicht gefunden werden konnte.

Man kann also, bevor nicht weitere Untersuchungen das Gegenteil beweisen, der Ansicht sein, dass es sich bei der amyotrophischen Lateralsklerose um eine primäre Degeneration des centralen Neurons in den Pyramidenseitensträngen des Hals- oder Lendenteils handelt, die auf das periphere Neuron sekundär übergeht, ebenso central auf die Kerne der Oblongata übergeht und unter Umständen bis zur Hirnrinde fortschreitet, die also sowohl eine absteigende wie aufsteigende Degenerationstendenz hat.

Sodann will ich noch erwähnen, dass es sich im klinischen Bilde um eine aufsteigende Affektion, d. h. Beginn in den unteren Extremitäten, konsekutives Übergreifen auf die oberen Extremitäten und den Bulbus, oder um eine absteigende

Affektion, die den umgekehrten Weg geht, handeln kann, und dass diese Ordnung die verschiedensten Variationen erfahren kann; es wird sich dann immer mit diesem Bilde das anatomische Bild decken, und die Intensität der Ganglienzellenveränderungen und die eventuelle Degeneration der Hirncentren dementsprechend sein.

Was nun die pathologische Anatomie selbst betrifft, so handelt es sich um folgende Veränderungen:

I. Muskeln.

Makroskopisch zeigen die Muskeln eine Abnahme ihres Volumens; sie stellen sich als schmale, platte Streifen dar. An die Stelle der normalen roten Farbe ist eine blassrote, gelbgefleckte getreten. Die Muskelscheide ist mit dem Muskelbauch fest verwachsen. Bei der mikroskopischen Untersuchung, am besten gehärteter Muskeln, sieht man zunächst eine reichliche Vermehrung der Muskelkerne; das interstitielle Bindegewebe ist vermehrt und durchzieht in kleineren oder grösseren Streifen den Muskel; die breiteren Züge sind stark mit Fettzellen durchsetzt; die Muskeln selbst haben nur zum geringeren Teil noch ihre Querstreifung, die meisten haben diese verloren. Die Fasern sind, was man auf Querschnitten besonders gut sieht, stark verschmälert und zeigen einen körnigen, fettig getrübten Inhalt. Oft sind nur noch die Sarkolemmschläuche übrig und das eigentliche Muskelgewebe ist geschwunden.

II. Nerven.

a) Vordere Wurzeln.

Die Atrophie derselben ist meist in der Halsanschwellung am deutlichsten nachzuweisen. Schon makroskopisch erscheinen sie auffällig dünn und von grauer Farbe und durchscheinend. Mikroskopisch sind die Nervenfasern verschmälert,

das interstitielle Bindegewebe feinmaschig atrophiert, teils fettig, teils körnig degeneriert, teils ganz geschwunden.

b) Peripherische Nerven.

Die Atrophie derselben kann oft nur schwer nachgewiesen werden, weil die Nerven noch andere Fasern (musculosensorische und vasomotorische) enthalten, aber man kann sie schon aus der makroskopischen Verschmälerung schliessen und daraus, dass die motorischen Fasern da, wo man sie allein trifft, in den vorderen Wurzeln, atrophiert sind.

c) Die intramuskulären Nervenstämmchen

sind in den atrophischen Muskeln meist deutlich erkrankt, die Markscheide atrophiert, das Mark oft geschwunden und nur noch ein Achsencylinder und vermehrte Zwischensubstanz vorhanden. Auch die hintere Wurzel wurde in einem Falle affiziert gefunden.

III. Rückenmark.

a) Graue Substanz.

In allen Fällen von amyotrophischer Lateralsklerose finden wir eine Alteration der Vorderhörner, in einem Falle auch eine solche der Hinterhörner; dieselben sind verschmälert und abgeflacht; die grossen Ganglienzellen zeigen die verschiedensten Stufen der Atrophie bis zum völligen Schwunde. Zuerst erkranken die vorderen und inneren Gruppen, dann auch die übrigen, die Ganglienzellen sind verkleinert, die Granula gehen verloren, die Fortsätze verschwinden. Oft zeigt sich eine starke Pigmentierung. Die Neuroglia ist entweder unverändert oder zeigt eine Erweiterung der Gefässe, Verdickung der Wand, Anhäufung von Spinnenzellen und faserige Beschaffenheit des Stützgewebes. Die Nervenfasern atrophieren und werden marklos.

b) Weisse Substanz.

Hier sind vornehmlich die Pyramidenseitenstrangbahnen betroffen, mitunter auch die Pyramidenvorderstrangbahnen, die Vorderstranggrundbündel, die gemischte Seitenstrangzone, selten die seitliche Grenzschicht, die Goll'schen und Burdach'schen Stränge. Die Degeneration ist nicht scharf abgegrenzt und pflegt nach der Peripherie hin allmählich aufzuhören.

IV. Gehirn.

a) Medulla oblongata.

Die Degeneration der Pyramidenbahnen, in deren ganzen Verlauf die Achsencylinder weniger leiden als die Markscheiden, setzt sich hier fort auf den Kern des Hypoglossus, der immer am stärksten affiziert erscheint; auch die Kerne des Accessorius, des motorischen Vagus, des motorischen Trigeminus und mitunter des Facialis. Ferner findet sich der Nucleus ambiguus, die Raphe, die Fibrae arcuatae internae und die mediale Schleife betroffen. Die Degeneration nimmt nach oben hin ab.

b) Pons Varoli.

In der Brücke sind die Veränderungen schwer nachzuweisen, weil hier die Pyramidenfasern mehr zerstreut liegen.

c) Grosshirn.

Hier ist im Hirnschenkelfuss, wo die Pyramidenbahnen sich wieder mehr gesammelt haben, die Degeneration wieder deutlich zu sehen. Probst beobachtete, dass in der Capsula interna der Krankheitsprozess streng nach rückwärts abgegrenzt ist, während er nach vorne hin in eine weniger ergriffene Zone verlief. Er meint, die rückwärtige Portion enthalte wohl die vom Rückenmark aufsteigenden Extremitäten-

fasern, während die vordere die centralen Neurone der Hirnnerven enthielt. Probst hat als erster die Veränderungen im Hirn bei fortschreitenden Erkrankungen der motorischen Bahnen an grossen horizontalen und frontalen Hirnschnitten untersucht, wobei er die Ausbreitung des Prozesses deutlicher überblicken konnte. Er fand als erster eine Degeneration der oberen Balkenfasern, die zur vorderen Centralwindung ausstrahlen. Er bestätigt durch seine Beobachtung an einem chronischen Krankheitsprozess die enge Zusammengehörigkeit der Balkenfasern zu den motorischen Centren, die schon von Muratoff und Bianchi und d'Abundo auf experimentellem Wege dadurch nachgewiesen worden war, dass nach Zerstörung der motorischen Grosshirnsphäre eine Degeneration der Balkenfasern konstatiert werden konnte. Er fand ferner, dass am meisten die vordere Centralwindung, die oberste Stirnwindung, die angrenzende zweite Stirnwindung, weniger aber die hintere Centralwindung ergriffen waren, an der vorderen Centralwindung wieder die für das Beincentrum geltende Stelle am meisten, während der unterste Abschnitt, der in die Sylvi'sche Furche stösst, weniger verändert war. Ferner war auch der Lobulus paracentralis stark und weit nach vorn ergriffen. Die Hirnrinde war an ihren Ganglienzellen überall da ergriffen, wo das Mark unter ihr ergriffen war, und dies immer in korrespondierender Intensität. Da die Erkrankung in elektiver Weise die motorischen Bahnen betraf, schliesst er, dass die betroffenen Hirnrindenpartien motorische Centren sind, und bestätigt damit die von Flechsig auf entwickelungsgeschichtlichem Wege — dieser fand, dass die vordere Centralwindung, der Lobulus paracentralis und der hintere Teil der ersten Stirnwindung zu gleicher Zeit markhaltige Stabkranzfasern erhalten — gefundene Thatsache von der Zusammengehörigkeit der bezeichneten Gebiete zu einem Systeme. Die hintere Central-

windung scheint mit den motorischen Bahnen in nicht enger Beziehung zu stehen, da auch Koschewnikoff, Charkot, Mott und Marie die Beobachtung machten, dass diese Partie weniger affiziert sei. Mott fand die Hirnhäute und auch die Rückenmarkhäute verdickt, ferner subpiale Blutungen, während Collius, Senator und Kahler mehr oder weniger ausgedehnte Erkrankungen der Rückenmarkgefässe, besonders der grauen Substanz, mit Capillarhämorrhagien fanden.

Die Granularkörper, die Probst im ganzen Verlauf der Pyramidenfasern fand und die sich ihm als runde, weisse Lücken darstellten, will er als die Endprodukte veränderter Markscheidenfasern halten.

Die Degenerationen werden nicht immer in diesem Umfang angetroffen, ja meistens reichen sie nur bis in die motorischen Kerne der Oblongata, wo sie auch noch manchmal fehlen. Nur Charkot, Marie, Koschewnikoff und Mott konnten ausser Probst eine Veränderung der Pyramidenbahnen in ununterbrochener Folge bis zur Hirnrinde finden. Goldscheider und Lombroso konnten die Affektion nur bis zur Capsula interna, Oppenheim, Rovíghi und Melotti nur bis zum Hirnschenkelfuss, Marie in einem anderen Fall nur bis zum Pons verfolgen.

Wenn wir nun mit Rücksicht auf unsere Erfahrungen in der pathologischen Anatomie bei der amyotrophischen Lateralsklerose fragen, auf die Erkrankung welcher einzelnen Teile die hervorragendsten Symptome dieser Krankheit zurückzuführen sind, so müssen wir sagen, dass die Paresen sowohl auf die Affektion der Vorderhörner, wie der Pyramidenseitenstränge zurückzuführen sind, da eine jede Unterbrechung der motorischen Bahn durch irgend eine Schädlichkeit, sowohl des centralen, wie des peripheren Neuron, Paresen hervorruft, wie wir dies ja bei der progressiven spinalen Muskelatrophie und an der spastischen Spinalparalyse sehen,

denn in beiden Krankheitsbildern ist eine ausgesprochene selbständige Parese da. Wir können uns das selbstverständlich machen, wenn wir annehmen, dass in centralen und peripheren Neuron für die Willenserregung bestimmte Fasern verlaufen, die degenerieren. Die Muskelatrophie müssen wir auf die Atrophie der Vorderhornganglienzellen zurückführen, da uns die Sektionen in allen Fällen von progressiver spinaler Muskelatrophie eine Degeneration derselben zeigen, die bei starker Atrophie der Muskeln stark, bei schwacher dementsprechend geringer ausgesprochen ist.

Die Sprachstörungen hängen von der Alteration der Kerne des N. hypoglossus, vagus und accessorius ab, ebenso direkt und indirekt die Schlingbeschwerden, die Probst ausserdem auf die Erkrankung des Nucleus ambiguus zurückführen will.

Die Steigerung der Sehnenreflexe ist mit der Degeneration der Pyramidenseitenstränge in Beziehung zu bringen, da wir bei blosser Atrophie der Vorderhörner keine Steigerung, bei primärer Degeneration der Seitenstränge jedoch eine Steigerung der Sehnenreflexe zu verzeichnen haben. Nach Woroschiloffs Versuchen sollen in den Seitensträngen reflexhemmende Fasern verlaufen, bei deren Wegfall die Reflexwirkungen stärker hervortreten.

Was nun die Rigidität und die Kontrakturen anlangt, so sind diese auf die verschiedenste Weise gedeutet worden. Die einen wollen sie auf eine Gerinnung der Muskelsubstanz, die anderen auf die organische Verkürzung infolge Schwund der kontraktilen Substanz mit Schrumpfung des Bindegewebes zurückführen. Aber alles dies kann nicht zur Erklärung ausreichen, da wir ja die Kontrakturen bei anderen Muskelerkrankungen, wie bei der Dystrophia musculorum, nicht vorfinden, ebenso wenig bei der progressiven Muskelatrophie. In einigen Fällen werden spastische Erscheinungen durch

Antagonistenwirkung bei Lähmung der entsprechenden Muskelgruppe zurückzuführen sein. Die Kontrakturen müssen unbedingt in Zusammenhang stehen mit der Erkrankung der Pyramidenseitenstränge, da wir sie bei der blossen Erkrankung der Vorderhörner nicht, bei der isolierten Erkrankung der Pyramidenseitenstränge jedoch sehr ausgeprägt vorfinden. Wir könnten die Sektionsresultate bei Fällen, die an spastischer Spinalparalyse erkrankten, zur Untersuchung unserer Frage mit heranziehen, wenn sie nicht allzu selten wären und in ausreichender Weise untersucht worden wären. Woroschiloff will die Kontrakturen damit erklären, dass durch die durch den Ausfall der Pyramidenbahnen hervorgerufene Steigerung der Reflexwirkung der Muskeltonus, der von ihnen abhängig ist, in abnormer Weise gesteigert wird. Auch diese Erklärung kann nicht ausreichen, da wir sehr häufig ausgesprochene Reflexsteigerung ohne Rigidität und auch die umgekehrten Verhältnisse finden. Vulpian hat beim Hunde nach Excision eines 2 cm langen Stückes der Seitenstränge keine Kontraktur, jedoch bei Reizung derselben mit Höllenstein eine kurz dauernde, allerdings erst nach kurzer Zeit eintretende erzielen können; er zeigt damit, dass nicht einfache Continuitätstrennung, sondern erst der später durch diese auftretende Reizzustand die Kontrakturen hervorrufe. Sehr ansprechend ist der Schluss Charkots, dass die Irritation auf die Vorderhörner übergehe und durch deren andauernden Reiz die Erscheinungen hervorgerufen werden, ansprechend deshalb, weil man dadurch auch die Thatsache erklärt findet, dass bei zunehmender Atrophie die Rigidität abnimmt und im Maximum der Atrophie fast ganz verschwindet. Andererseits flösst uns die Thatsache Bedenken ein, dass nur in verhältnismässig wenigen Fällen von amyotrophischer Lateralsklerose, bei der doch in allen Fällen Degeneration der Pyramidenseitenstränge konstatiert wurde,

Kontrakturen aufzuweisen sind. Es müssen demnach wenn wir nicht annehmen wollen, dass nur unter ganz besonderen Fällen diese Irritationen entstehen, noch ganz besondere Verhältnisse vorliegen, die diesen Zustand hervorrufen. Kahler und Pick meinen, die Kontrakturen entstehen, wenn der Prozess in der weissen Substanz beginne; dem widerspricht aber unsere Ansicht, dass er dies ja immer thut und nur selten Kontrakturen vorhanden sind. Ich will nun eine Beobachtung aussprechen, die ich beim Studium der mir zur Verfügung stehenden Sektionsresultate bei amyotrophischer Lateralsklerose gemacht habe. Es zeigte sich, dass Kontrakturen dann nicht vorhanden waren, wenn die Affektion auf die Pyramidenseitenstränge beschränkt war, aber dann, wenn sie ausserdem noch die gemischte Seitenstrangzone, die Vorderstranggrundbündel, die Pyramidenvorderstrangbahn und die seitliche Grenzschicht oder nur einige dieser Gebiete ergriffen hatte. Ich will in kurzem die betreffenden Fälle angeben:

1. Kahler und Pick: Atrophie der gemischten Seitenstrangzone und der Vorderstranggrundbündel — Kontrakturen in den oberen und unteren Extremitäten.

2. Debove-Gombault: Atrophie der Pyramidenseitenstränge, auf die Nachbarschaft übergreifend, und der Vorderstrangbahn — Kontrakturen in den oberen Extremitäten.

3. Strümpell: Atrophie der Pyramidenvorderstrangbahn und der seitlichen Grenzschicht — Kontrakturen in den unteren Extremitäten.

4. Adamkiewicz: Atrophie der Pyramidenvorderstrangbahn, Vorderstrang-Grundbündel, gemischten Seitenstrangzone und der seitlichen Grenzschicht — Kontrakturen an den unteren Extremitäten.

5. Probst: 2. Fall: Atrophie der Vorderseitenstrangreste, leichte Affektion der Goll'schen Stränge — Kontrakturen in den oberen und unteren Extremitäten.

Sind ausser den vorhin aufgeführten Partien auch die Hinterstränge ergriffen, so fehlen die Kontrakturen. Es stimmt dies mit einer von Adamkiewicz ausgesprochenen Ansicht überein, der sagt, dass bei Degeneration der Pyramidenseitenstränge nur Kontrakturen zu stande kommen, wenn die Hinterstränge unversehrt sind. In den Seitensträngen verlaufen ausser den Fasern für Willenserregung noch den Muskeltonus hemmende Fasern, während in den Hintersträngen ausser den den Tonus hervorrufenden Fasern noch solche verlaufen, die die Willenserregung hemmen (Ataxie bei Erkrankung der Hinterstränge). Wenn also durch gleichzeitige Erkrankung der Hinterstränge der Tonus aufgehoben sei, dann verschwinden die Kontrakturen, die durch den Wegfall der in den Pyramidenseitensträngen und jedenfalls auch in der Pyramidenvorderstrangbahn, den Vorder-Seitenstrangresten und der seitlichen Grenzschicht verlaufenden tonushemmenden Fasern hervorgerufen waren. Es sprechen dafür nun:

1. Probst: Fall I: Atrophie der Vorderseitenstrangreste, seitlichen Grenzschicht, Goll'schen Stränge — keine Kontrakturen.

2. Kahler und Pick: Vorderstränge, Hinterstränge — keine Kontrakturen.

Dagegen spricht allerdings Probsts Fall II.

Zum Beweis für die Ansicht, dass das Auftreten der Kontrakturen und Rigidität an die Ausbreitung des Prozesses auf die erwähnten Nachbargebiete gebunden sei, könnte man Vulpians Hundeversuch heranziehen, wo bei der Reizung der Seitenstränge, wie schon erwähnt, erst nach längerer Zeit eine Kontraktur eintrat, die die Reizung jedenfalls nötig hatte, um auf die Nachbarschaft überzugehen.

Mit dieser Ansicht über das Zustandekommen der Kontrakturen könnte man sich auch das erst späte Eintreffen erklären: Ich wies schon darauf hin, dass die Affektion der

gemischten Seitenstrangzone und der Vorderstrang-Grundbündel wahrscheinlich von den Vorderhörnern ausgehe und immer erst dann, wenn die Atrophie in ihnen schon stark fortgeschritten war, und dass diese erst wieder sekundär von den Pyramidenseitensträngen aus affiziert werden; zu diesen gegenseitigen Veränderungen ist aber eine längere Zeit nötig. Vielleicht geben spätere Sektionsresultate noch Aufschluss über diese Verhältnisse.

Es wäre hier noch die auffallende Thatsache zu erwähnen, dass die Reflexe, die anfangs stark gesteigert sind, im Spätverlauf der Erkrankung stark herabgesetzt, beziehungweise geschwunden sind. Leube sucht dies damit zu erklären, dass diese Erscheinung erst dann auftreten solle, wenn alle motorischen Ganglienzellen der Vorderhörner degeneriert seien, so dass sie die von den Seitensträngen ausgehende Reizung nicht mehr fortleiten könnten.

IV. Ätiologie.

Über die Ätiologie der amyotrophischen Lateralsklerose sind wir noch sehr im unklaren. Hauptsächlich, nach Probst in 17 von 28 Fällen, werden von den Patienten Erkältungen angegeben; man kann wohl meinen, dass es daher kommt, weil es sehr nahe liegt, eine Erkältung, die schliesslich jeder oft durchmacht, als Grund anzugeben, wenn man keinen anderen weiss, aber dieselbe war in vielen Fällen so stark, dass wir sie entschieden als ein wichtiges ätiologisches Moment auffassen müssen.

Ferner wurden Traumen als Grund angegeben.

Eisenlohr berichtet von einer Erkrankung nach einem Schlag in den Nacken, Joffroy nach dem Sturz von einer Treppe, Probst berichtet von drei Fällen nach einem Trauma, wo bei dem einen nach einem Fall auf die linke Seite die Erkrankung zunächst das linke Bein und den linken Arm befiel.

Inwieweit beim Trauma entstandene Blutungen ein ätiologisches Moment darstellen können, siehe weiter unten.

Gemütsbewegungen werden in einem Falle von Adamkiewicz, in einem Fall von Ferrier, einem von Goldscheider und zwei Fällen von Probst als Grund der Erkrankung bezeichnet. Es zeigt sich, dass bei dieser Ätiologie die Erkrankung mit Bulbärsymptomen einsetzt und man sucht dies damit zu erklären, dass das Centrum für die Affektbewegungen in der Oblongata liegt und diese also bei Affekten zuerst gereizt wird.

Sodann werden körperliche Überanstrengungen angeschuldigt. Kahler berichtet von einem Fall, der ein Kindermädchen betraf, das nach Überanstrengung beim Kindertragen an amyotrophischer Lateralsklerose erkrankte, die an den M. cucullares, rhomboidei, serratus anticus einsetzte, also am Orte der Schädlichkeit.

In drei Fällen waren die Patienten Schuster, in drei Fällen Näherinnen. Spricht dies einerseits für die Ätiologie einer Überanstrengung, so spricht es andrerseits dafür, dass das lange Aufhalten in geschlossenen Räumen, also hygienische Verhältnisse, zum mindesten zu der Erkrankung prädisponieren kann.

In manchen Fällen dürfte Lues der Grund für die klinischen Erscheinungen sein, nachdem Gilbert Ballet einen solchen Fall beschrieben und auch in einem Falle Probsts dies zu Tage tritt.

Auch schlechte Ernährungsverhältnisse, sowie vielleicht eine durch tuberkulöse Belastung (denn eine grosse Reihe von Patienten war tuberkulös-hereditär belastet) entstandene Prädisposition des Nervenapparates können mit an den die Krankheit hervorrufenden Schädlichkeiten Teil haben.

Mott, Kahler, Collins, Senator beschrieben Fälle, in denen sich Hämorrhagien aus den Rückenmarksgefässen fanden. Diese verliefen auffallend schnell in sechs, 12 und 13 Monaten. Vielleicht kann man daraus schliessen, dass auch Blutungen dieser Gefässe eine amyotrophische Lateralsklerose hervorrufen können.

Ganz besonders will ich noch hervorheben, dass auch die Heredität, beziehungsweise Familiarität eine Rolle zu spielen scheidt. Mölis Patient hatte einen Bruder, der in einer Irrenanstalt war, in der Familie eines Kranken von Leyden waren schon mehrfach Nervenkrankheiten vorgekommen, in meinem Falle I besteht ein familiärer Zusammenhang, und dann hat Seeligmüller beobachtet, dass die amyotrophische Lateralsklerose in einer Familie vier Kinder immer im gleichen Lebensalter befiel.

Alle die ätiologischen Verhältnisse aber stehen in der Häufigkeit ihres Vorkommens in gar keinem Verhältnis zur Seltenheit der Erkrankung. Wir müssen deshalb wohl annehmen, dass nicht eine Schädlichkeit allein das Krankheitsbild hervorrufen kann, sondern dass mehrere hierzu zusammentreffen müssen, zumeist wird wohl eine Prädisposition durch schlechte Ernährungsverhältnisse, durch eine durch tuberkulöse Einflüsse hervorgerufene angeborene Schwäche des Nervensystems oder durch psychische Heredität vorhanden sein, zu der dann die neue Schädlichkeit, wie Überanstrengung, Erkältung etc. hinzutritt.

V. Verlauf.

Der Verlauf der Krankheit ist ein chronischer, immerhin aber läuft er in einem verhältnismässig geringen Zeitraum ab. Nach Probst betrug die Dauer in neun Fällen unter ein Jahr, in 16 Fällen 1—2 Jahre, in zwei Fällen 2—3 Jahren, in in vier Fällen 3—4, in vier Fällen länger als vier Jahre.

Die kürzeste Dauer war fünf Monate (Kahler), die längste 14 Jahre (Duménil). Blutungen in den Rückenmarksgefässen scheinen, wie ich vorher schon zeigte, den Prozess zu beschleunigen. Vom grössten Einfluss auf die Dauer scheint das Eintreten der Bulbärsymptome zu sein; wo diese eintraten, war der Verlauf meist ein schneller; wo der Verlauf ein chronischer war, fehlten dagegen meist die Bulbärerscheinungen. Der Tod tritt entweder durch interkurrente Krankheiten, wie Typhus, Peritonitis, oder durch Lähmung des Zwerchfelles und der Interkostalmuskeln ein, oder, was meist der Fall ist, durch eine durch Bulbärsymptome hervorgerufene Bronchitis und Schluckpneumonie.

VI. Therapie und Prognose.

Die Erfolge der Therapie sind sehr ungünstige; eine Heilung kann sie nicht erreichen, kaum eine Besserung. Von medikamentösen Mitteln hat man Arg. nitr. Arsen, Eisen, Strychnin, Jodkali, aber ohne nennenswerte Erfolge, probiert. Duval gab zweimal täglich erst 0,0005, dann 0,001, dann 0,0015 Pikrotoxin; anfänglich sah er einen bedeutenden Rückgang der Krankheit, später konnte er aber den Prozess doch nicht aufhalten, vielleicht war der Erfolg nur zufällig. Nach dem Gebrauch von warmen Lohbädern sah ich an einem Fall eine auffallende Besserung. Aktive und passive Gymnastik sind indiziert, um die Ernährung der Muskeln zu fördern. Ebenso kann die galvanische und faradische Elektrizität den Prozess zwar nicht hemmen, aber die Muskeln durch die häufigen Kontraktionen stärken. Die Sitzungen dürfen nicht zu lange ausgedehnt werden, weil der Tetanus den Muskel sonst zu stark erschöpft.

So erfolglos die Therapie, so ungünstig ist natürlich die Prognose. Wir vermögen nicht die Krankheit aufzuhalten, sie verläuft in allen Fällen in dem angegebenen Zeitraum tödlich.

Ich will in nachfolgendem zwei Fälle bekannt geben, die einerseits ein typisches Bild von amyotrophischer Lateralsklerose abgeben, andrerseits einige interessante Eigentümlichkeiten bieten.

VII.

I. Fall.

Frau Therese Geschefsky, 40 Jahre alt, suchte im Februar 1901 die Poliklinik des Herrn Professors Mendel, Berlin, auf und klagte über Schwäche und Müdigkeitsgefühl in Armen und Beinen, über Schluckbeschwerden und Sprachstörungen, sowie über Abmagerung am ganzen Körper. Ihr Vater sowie fünf Geschwister sind an Lungentuberkulose gestorben, während die Mutter, 85 Jahre alt, an Altersschwäche starb; von den überlebenden Geschwister sind zwei gesund, während eine Schwester ebenfalls nervenleidend ist. Ich komme später noch auf ihre Erkrankung zurück. Von anderen Nervenkrankheiten in der Familie ist der Patientin nichts bekannt. Patientin ist seit 16 Jahren verheiratet und hatte fünf Kinder, von denen drei im frühen Alter an Lungentuberkulose starben. Patientin, die mit 15 Jahren menstruiert wurde, will mit Ausnahme von einer Influenza, die sie vor einem Jahre hatte, nie krank gewesen sein. Vor vier Jahren bemerkte sie eine Schwäche des linken, vor zwei Jahren eine Schwäche des rechten Beines, so dass sie bei längerem Gehen oder Stehen sehr müde wurde und zu taumeln begann. Das Schwächegefühl setzte am Unterschenkel ein, schritt allmählich nach den Oberschenkeln zu, die erst vor einem Jahr Schwäche-Erscheinungen zeigten. Seit zwei Jahren hat sie das Gefühl des Eingeschlafenseins im linken, seit einem Jahr im rechten Arm; seit einem Jahr sind die Schluckbeschwerden, darauf die Sprachstörungen hinzugetreten. Auch die Schwäche der Arme begann am distalen Ende, in den Handmuskeln und stieg nach dem Oberarm zu. Seit etwa

drei Jahren hatte Patientin, wenn sie im Bette lag, Krämpfe in den Beinen, die oft 5—15 Minuten dauerten; es wurden dabei die Füsse dorsalwärts gebeugt, die Ober- und Unterschenkel befanden sich zu einander in maximaler Streckung, die Muskeln traten dabei stark hervor; aber seit einem halben Jahre, nach Einwickeln der Unterschenkel, von wo die Krämpfe ausgingen, verschwanden sie. Seit zwei Jahren hat Patientin auch Krämpfe in der Kaumuskulatur, die sich aber in letzter Zeit nicht mehr geltend machten. Patientin machte die Beobachtung, dass bei Kälte die Bewegungsstörungen zunahmen, besonders in den Händen trat starkes Zittern ein, wie es sich auch bei stärkerer Anstrengung der Arme zeigt; links wird die Schwäche von der Patientin, sowohl in Beinen als Armen, stärker empfunden. Die Abmagerung ist ganz allmählich gekommen, so dass sie eher von den Angehörigen als von ihr selbst bemerkt wurde; sie war immer erst circa ein Jahr nach dem Auftreten der Schwäche-Erscheinungen deutlich. Der Appetit ist nicht besonders gut, auch die Verdauung nicht; nach säuerlichen Speisen tritt oft Erbrechen ein. Seit einer Entbindung leidet Patientin an Hämorrhoiden und Störungen des Stuhlgangs, der in der Regel nur alle drei Tage eintritt. Sonst ist das Allgemeinbefinden ein gutes; über Schmerzen hat Patientin nie zu klagen. Infektion und Potatorium wird negiert; einen Anlass zu ihrer jetzigen Krankheit weiss sie nicht anzugeben, nur teilt sie auf Befragen mit, dass sie in ihrer Jugend viel an Nähmaschinen gearbeitet und unter schlechter Ernährung zu leiden hatte.

Status praesens am 15. März 1901: Patientin ist von mittlerer Gestalt, mässig kräftigem Körperbau, schlechtem Ernährungszustand; sie wiegt 98 Pfund; ihre Haut ist schlaff, der Panniculus adiposus gering. Der Schädel zeigt keine Abnormitäten, nirgends ist eine Perkussions- und Druckempfindlichkeit zu konstatieren. Die Augenlider fallen leicht

herab, das Gräfe'sche Symptom ist vorhanden. Die Augen zeigen einen leichten Exophthalmus, keinen Nystagmus. Die Augenspalten sind gleich. Die Pupille ist links wenig weiter als rechts. Der Augenspiegelbefund, sowie die Funktionsprüfung ergeben nichts Pathologisches. Der Blick ist starr. Die Prüfung des Gehöres, Geschmacks und Geruchs ergibt ebenfalls normale Verhältnisse.

Rombergs Symptom ist nicht vorhanden, das Sensorium ist frei.

Das Gesicht ist abgemagert, so dass die Knochen stark hervortreten. Der Facialis ist rechts etwas schwächer als links, der Mund ist in die Breite gezogen. Die Lippen sind schmal, der Orbicularis oris wenig atrophisch. Das Pfeifen und Lichtausblasen fällt der Patientin schwer. Die Kaumuskeln sind im Volumen nicht verringert, zeigen auch keine paretischen Erscheinungen. Die Zunge ist nicht auffallend atrophisch und kann nach allen Seiten frei bewegt werden; leichte fibrilläre Zuckungen sind an ihr wahrzunehmen. Das Gaumensegel steht etwas nach links; es wird bei Phonation gut gehoben. Der Rachen- und Schlundreflex ist leicht auszulösen.

Patientin verschluckt sich leicht, doch kommen die Speisen nie zur Nase heraus. Die Sprache ist verlangsamt, näselnd und verwaschen; die Zischlaute werden schlecht und mit Anstrengung, die anderen Buchstaben gut ausgesprochen.

Der Kopf wird leicht nach vorn gebeugt getragen, die Kopfbewegungen können gut ausgeführt werden, nach links etwas schwerer.

Die Supra- und Infraklavikulargegend ist etwas eingesunken. Die Schilddrüse ist nicht vergrössert. Die Brust- und Rückenmuskeln sind gut erhalten, Patientin kann sich ohne Beschwerden bücken.

Die Mammae sind stark eingesunken, die oberen Extremitäten sind leicht paretisch, die motorische Kraft ist links mehr herabgesetzt als rechts.

Spasmen sind nicht vorhanden, die Bewegung ist in allen Gelenken frei; nach etwa 20 Erhebungen ermüden die Arme. Der Händedruck ist beiderseits herabgesetzt. Der Biceps- und Triceps-Sehnenreflex ist beiderseis erhöht. Eine Störung in der taktilen Sensibilität, in der Temperatur- und Schmerzempfindung, im Muskel- oder Drucksinn ist nicht zu bemerken.

Die Atrophie ist links stärker wie rechts ausgeprägt. Es zeigt sich vor allem eine Abflachung im hinteren Teil des Musc. deltoideus, ein Schwund der kleinen Handmuskeln am Daumen und Kleinfingerballen, sowie den Musc. interossei, die Hand erscheint abgeflacht, die Spatia interossea leicht eingesunken. Der Umfang des Oberarms beträgt rechts 23, links 22 cm, der des Unterarmes 20, beziehungsweise 18,5 cm.

Die Atmung ist im allgemeinen regelmässig, nur bei Anstrengungen, sowie bei längerem Sprechen tritt oft Dyspnoe ein. Sonst bieten Herz und Lunge keine Veränderungen. Der Puls schwankt zwischen 80 und 95. Arteriosklerose ist nicht vorhanden.

Die unteren Extremitäten sind nicht atrophisch, auch sind die paretischen Erscheinungen nicht auffallend, doch zeigt sich bei passiven Bewegungen eine Rigidität der Muskeln. Die Patellarreflexe sind beiderseits klonisch gesteigert, besonders links; auch der Achillessehnenreflex ist links mehr erhöht wie rechts. Das Fussphänomen ist beiderseits ausgesprochen. Das Babinsky'sche Symptom ist angedeutet. Die Sensibilität ist im Unterschenkel ganz leicht herabgesetzt, der Temperaturdruck und Lagesinn normal. In Rückenlage ist keine Ataxie vorhanden. Der Gang ist spastisch-paretisch; der Kopf und Rumpf wird dabei nach vorn gebeugt. Patientin

droht beim Gehen umzufallen und sucht sich an einem Gegenstand festzuhalten. Den Weg zur Klinik kann sie nur in Begleitung zurücklegen. Fibrilläre Zuckungen sind nirgends wahrzunehmen. Sensibilitäts- oder trophische Störungen und Parästhesien fehlen. Temperatur ist normal, ebenso die Blasenfunktion und die Quantität und Qualität des Harnes.

Die elektrische Prüfung ergibt keine Entartungsreaktionen, die Erregbarkeit in den kleinen Handmuskeln ist faradisch und galvanisch etwas herabgesetzt, an der äusseren Portion des Musc. deltoideus ist eine leichte träge Zuckung zu sehen. Im Einzelnen zeigen die Muskeln und Nerven folgendes elektrisches Verhalten.

	Galvanisch		Faradisch	
	rechts	links	rechts	links
II. Orbicul. oris . . .	2,0 M.-A.	2,75 M.-A.	110 mm R.-A.	105 mm R.-A.
III. Levator anguli oris	3,5 „	4,5 „	92 „ „	95 „ „
IV. Depressor anguli oris	2,75 „	3,0 „	106 „ „	106 „ „
M. interosseus I . . .	1,75 „	1,75 „	95 „ „	93 „ „
„ „ II . . .	2,75 „	3,5 „	98 „ „	93 „ „
„ „ III . . .	1,5 „	2,25 „	96 „ „	94 „ „
„ „ IV . . .	1,75 „	2,75 „	104 „ „	102 „ „
M. adductor poll. . . .	2,0 „	2,0 „	91 „ „	88 „ „
M. des Daumenballens .	3,5 „	2,5 „	93 „ „	102 „ „
M. adactor dig. quinti .	1,0 „	1,25 „	93 „ „	97 „ „
M. supinator longus . .	1,5 „	1,75 „	108 „ „	115 „ „
M. deltoideus (äussere Portion)	2,0 „	3,0 „	95 „ „	98 „ „
M. deltoideus (mittlere Portion)	2,75 „	3,25 „	105 „ „	105 „ „
M. deltoideus (innere Portion)	2,5 „	1,5 „	112 „ „	118 „ „
M. peronaeus longus .	4,0 „	4,0 „	81 „ „	80 „ „
M. tib. ant.	4,0 „	4,0 „	80 „ „	80 „ „
I. N. facialis	2,0 „	2,0 „	103 „ „	97 „ „

K. S. Z. immer < A. S. Z.; blitzartig, nur äussere Portion des rechten M. deltoideus leicht träge. Die Zunge reagiert auf den galvanischen wie faradischen Strom.

Ich füge noch hinzu, dass Patientin durch die Behandlung mit galvanischer Elektrizität, vor allem aber durch den Gebrauch warmer Bäder, auffallende Besserung, besonders der Sprache, zeigte.

Wie schon erwähnt, ist die Schwester der Patientin ebenfalls nervenleidend; sie leidet seit etwa drei Jahren an Schwäche in den unteren Extremitäten, die so zunahm, dass es ihr unmöglich ist, allein zu gehen. Ihr Gang ist ataktisch, sie muss sich an irgend einem Gegenstand festhalten, wenn sie gehen will. Auf der Strasse schleicht sie an den Häusern dahin. In den Händen zeigt sich starkes Intentionszittern, so dass sie kaum noch eine Kaffeetasse halten kann, ohne den Inhalt zu verschütten. Spasmen sind nicht vorhanden, auch ist die motorische Kraft nicht herabgesetzt. Die Sprache ist seit kurzem undeutlich und verwaschen geworden. Rombergs Symptom ist vorhanden. Die Sensibilität, die Reaktion der Pupillen sind normal. Die Reflexe sind nicht erhöht. Eine genaue Untersuchung konnte äusserer Verhältnisse wegen nicht vorgenommen werden; es handelt sich wahrscheinlich um multiple Sklerose.

II. Fall.

Frau Maria Banitzki, 39 Jahre alt, verheiratet, kam Anfang März 1901 in die Poliklinik des Herrn Professors Mendel, Berlin, mit Klagen über Schwäche und Müdigkeitsgefühl in Armen und Beinen, und Schluck- und Sprechbeschwerden, sowie über Abmagerung vor allem an den Armen und Händen. Sie ist seit 18 Jahren verheiratet und brachte acht Kinder zur Welt, von denen drei im ersten Lebensjahr an Krämpfen und Herzlähmung starben, während die andern gesund sind. Sie ist illegitim und vermag über ihren Vater nichts anzugeben, ihre Mutter starb an Lungentuberkulose, nachdem sie vorher an der ganzen linken Seite

gelähmt worden war. Patientin hat vier gesunde Geschwister. Von Nervenkrankheiten in ihrer Familie ist der Patientin nichts bekannt. Patientin wurde mit 16 Jahren menstruiert und will nie krank gewesen sein. Vor etwa sieben Monaten hatte Patientin infolge Überanstrengung beim Heben eines schweren Waschfasses einen Abort von einem Monat; einen Tag später hatte sie eine so starke Blutung, dass sie ohnmächtig wurde; sie brachte darauf einen Tag im Bett zu; die Blutungen wiederholten sich im Verlauf von drei Wochen öfters, so dass Patientin sich nie recht wohl fühlte. Sie suchte darauf die Universitätsfrauenklinik auf, wo sie cürrettiert wurde. Daraufhin fühlte sie sich auffallend wohl. Drei Wochen später merkte Patientin plötzlich, als sie eines Morgens erwachte, dass ihr linker Arm eingeschlafen sei und machte ihren Mann sogleich aufmerksam; kurz darauf stellte sich eine Steifigkeit der linken Hand ein, die die Finger in leichte Krallenstellung brachte. Nach etwa drei Wochen merkte Patientin, dass sie schlechter schlucken und sprechen könne und hatte das Gefühl, dass sie ihre Zunge nicht mehr so gut nach links bewegen könne und dass diese nach rechts abweiche. Wenige Wochen später fühlte sie eine Schwäche im linken Bein, das ebenfalls wie beim Arm distalwärts begann, während der Oberschenkel frei blieb. Vor etwa vier Wochen fühlte sie eine Schwäche im rechten Arm und zu gleicher Zeit auch im rechten Unterschenkel, die gleichfalls distalwärts begann.

Vor vier Monaten bemerkte sie eine Abmagerung im linken Arm, von den Handmuskeln ausgehend, vor drei Monaten im linken Bein und der linken Schulter. Seit dieser Zeit ist es der Patientin nicht mehr möglich, sich allein anzuziehen, auch ist sie nicht mehr fähig, länger als eine halbe Stunde zu gehen.

Das Schwächegefühl, sowie die Abmagerung wird von der Patientin links mehr empfunden. Schlaf, Appetit und

Verdauung sind normal. Das Allgemeinbefinden ist, abgesehen von den erwähnten Erscheinungen, ein gutes zu nennen. Infektion und Potatorium werden negiert. Einen besonderen Anlass zu ihrer Erkrankung weiss sie nicht anzugeben; in ihrer Jugend verrichtete sie leichte Webarbeiten, doch hatte sie unter schlechter Ernährung zu leiden.

Seit kurzem ist der Patientin eine Herabsetzung der Geschmacksempfindung aufgefallen. Über Schmerzen von besonderer Bedeutung hatte Patientin nie zu klagen.

Status praesens vom 20. März 1901. Patientin ist eine Frau von mittlerer Grösse, wenig kräftigem Körperbau und schlechtem Ernährungszustand; ihre Haut ist schlaff und lässt sich leicht in Falten legen; der Panniculus adiposus ist sehr mässig. Patientin ist linkshändig. Der Schädel zeigt keine Abnormitäten, Perkussions- und Druckempfindlichkeiten sind nicht zu konstatieren. Das Sensorium ist frei. Das Gesicht ist ausdruckslos und abgemagert, so dass die Knochen hervortreten, die Stirn gerunzelt, der Mund ist in die Breite gezogen und steht meist offen. Die Augenspalten sind gleich, die Pupillen gleich weit, der Augenspiegelbefund sowie die Funktionsprüfung der Augen ergeben normale Verhältnisse, ebenso die Prüfung des Gehörs und Geruchs, während Patientin angibt, dass ihre Geschmacksempfindung gelitten habe; doch weiss dieselbe grobe Eindrücke, wie süss, sauer und bitter deutlich zu unterscheiden. Rombergs Symptom ist nicht vorhanden. Der Mund steht meist offen; es besteht starke Salivation. Die Lippen sind etwas verschmälert, der Muscul. orbicularis oris zeigt keine deutliche Atrophie; doch ist das Pfeifen und Lichtausblasen erschwert. Die Kaumuskeln sind nicht atrophiert; bei Beklopfen des Unterkiefers entsteht beiderseits ein lebhafter Masseterenkrampf. Die Zungen-Atrophie ist nur am Rande ausgesprochen, hier sind auch fibrilläre Zuckungen wahrzunehmen.

Die Zunge kann nicht weit nach vorn, schwer nach links gestreckt werden und weicht nach rechts ab. Der rechte N. facialis ist schwächer wie der linke, das rechte Gaumensegel steht tiefer als das linke und wird bei der Phonation nur wenig erhoben. Der Rachen- und Schlundreflex sind auslösbar. Patientin, die sich meist von flüssiger Kost nährt, verschluckt sich leicht; oft bleiben ihr Bissen im Munde liegen. Nach den Schluckbeschwerden traten die Sprachstörungen auf. Die Sprache ist im ganzen verlangsamt, leise und verwaschen, die Zischlaute, sowie die D- und B-Laute verursachen bei der Aussprache Schwierigkeiten. Der Kopf wird leicht nach vorn gebeugt getragen, die Bewegungen desselben sind nach allen Richtungen frei; bei der forcierten Beugung nach vorn empfindet Patientin einen Schmerz in der Gegend des vierten Halswirbels. Die Schilddrüse ist nicht vergrössert. Die Brust-, Rücken- und Bauchmuskeln sind gut erhalten, so dass Patientin ohne Anstrengung sich bücken und seitwärts ausweichen kann.

An den oberen Extremitäten ist links die Parese, die Atrophie und die Rigidität deutlich mehr ausgesprochen, als rechts. Die Arme ermüden sehr schnell, schon nach fünfmaligem Emporheben können sie nicht mehr gehoben werden. Die Bewegung in den Schultergelenken ist eingeschränkt, so dass die Arme weder nach vorn, noch seitlich bis zur Horizontale gehoben werden können; auch die Bewegung nach hinten ist beschränkt. Der linke Daumen kann nur schwer opponiert werden, die Finger befinden sich hier in leichter Beugekontraktur; im linken Oberarm befindet sich bei passiver Beugung ein geringer, aber doch wahrzunehmender Spasmus. Rechts finden sich keine Anzeichen dieser Art. In den übrigen Gelenken sind die aktiven und passiven Bewegungen frei. Die motorische Kraft ist beiderseits herabgesetzt, der Händedruck ist beiderseits gleichmässig geringer.

Eine Störung in der taktilen Sensibilität, in der Temperatur- und Schmerzempfindung, im Muskel- oder Drucksinn ist nicht vorhanden.

Die Atrophie ist links stärker ausgeprägt wie rechts. Die Masse sind folgende:

Linker Unterarm	20,5
Rechter „	21,5
Linker Oberarm	23,5
Rechter „	24,5

Die Atrophie betrifft besonders die Deltoidei, die Supinatores longi, die sich schwammig anfühlen, die Muskeln des Thenar und Hypothenar und die M. interossei, durch deren Atrophie starke Lücken auf dem Handrücken entstehen; der Handteller erscheint abgeflacht.

Die Unterextremitäten bieten keine Atrophien dar, auch keine bemerkenswerte Parese, jedoch eine gewisse Rigidität, die längeres Gehen unmöglich macht. Die Patellarreflexe sind beiderseits, links mehr, klonisch gesteigert, ebenso die Achillessehnenreflexe. Das Fussphänomen ist rechts mehr ausgesprochen. Die Hautreflexe sind normal. In Rückenlage ist keine Ataxie zu beobachten. Die Sensibilität, der Druckmuskel-, Temperatur- und Lagesinn sind normal.

Der linke	Oberschenkel	hat	39,0	cm	im Umfang
„ rechte	„	„	39,5	„	„ „
„ linke	Unterschenkel	„	32,5	„	„ „
„ rechte	„	„	33,0	„	„ „

Babinskys Symptom ist nicht vorhanden. Der Gang ist spastisch-paretisch, das linke Bein wird deutlich nachgeschleppt, ein Schwanken des Körpers nach der linken Seite ist auffällig. Es kommt wohl daher, dass beim Gehen der linke Arm, ein wenig auch der rechte, die üblichen Schleuderbewegungen unterlässt. Patientin kann ohne fremde Hilfe

noch gehen, jedoch ermüdet sie schon nach einer halben Stunde stark.

Fibrilläre Zuckungen sind nirgends wahrzunehmen, mit Ausnahme der Zunge; Sensibilitäts- und trophische Störungen, Parästhesien fehlen. Seit kurzem klagt Patientin über starke Nachtschweisse, die Temperatur ist normal, der Puls ist klein, Herz und Lunge bieten keine pathologischen Veränderungen; Arteriosklerose ist nicht vorhanden. Die Blasenfunktion, die Quantität und Qualität des Harnes sind normal.

Die elektrische Prüfung ergibt in den affizierten Muskeln eine herabgesetzte, faradische Erregbarkeit, bei galvanischem Strom meist träge Zuckungen, also Entartungsreaktion.

Das Bild ist folgendes:

	Faradisch		Galvanisch	
	rechts	links	rechts	links
M. adduct. poll.	mm R.-A. 80	mm R.-A. 75	Reaktion nicht zu erhalten	Reaktion nicht zu erhalten
M. des Daumenballens . . .	85	70	3,0 M.-A. KSZ > ASZ träge Zuckung	1,5 M.-A. KSZ < ASZ träge Zuckung
M. sup. long. .	95	95	4,5 M.-A. KSZ < ASZ träge Zuckung	0,5 M.-A. KSZ > ASZ träge Zuckung
M. inteross. I .	85	80	4,0 M.-A. KSZ = ASZ blitzartige Zuck.	0,25 M.-A. KSZ > ASZ träge Zuckung
„ „ II .	80	100	2,5 M.-A. KSZ < ASZ träge Zuckung	2,5 M.-A. KSZ < ASZ blitzartige Zuck.
„ „ III .	90	100	3,5 M.-A. KSZ > ASZ träge Zuckung	0,5 M.-A. KSZ > ASZ träge Zuckung
„ „ IV .	100	90	1,5 M.-A. KSZ < ASZ träge Zuckung	3,0 M.-A. KSZ > ASZ träge Zuckung

VIII. Differentialdiagnose.

Wir sind wohl berechtigt, auf Grund des vorhandenen Symptombildes, der Parese, der Atrophie, der Rigidität der Muskeln, der Erhöhung der Reflexe, der Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit, der Entartungsreaktion im Falle Banitzky, der fibrillären Zuckungen, des Fehlens von trophischen und Sensibilitätsstörungen in beiden Fällen die Diagnose: „Amyotrophische Lateralsklerose“ zu stellen. Da ähnliche Symptomenkomplexe sich aber auch bei anderen Nervenkrankheiten vorfinden, wollen wir nicht verfehlen, diese zur Differentialdiagnose heranzuziehen.

1. Zunächst wäre man versucht, an die spinale, progressive Muskelatrophie zu denken. Die Symptome passen alle auf diese Affektion, nur findet sich bei ihr herabgesetzte oder gar keine Reflexerregbarkeit, und gerade darin unterscheidet sich nach Strümpells Hinweis die amyotrophische Lateralsklerose von letztgenannter Krankheit, dass bei ihr die Reflexe bedeutend, oft klonisch gesteigert sind, was ja in unseren beiden Fällen als vorhanden nachgewiesen ist. Auch die Rigidität, die in unseren Fällen vorhanden ist, fehlt bei der progressiven, spinalen Muskelatrophie.

2. Auch die neurotische Muskelatrophie und die Dystrophia musculorum progressiva müssen aus dem Bereich der diagnostischen Möglichkeiten ausscheiden. Wohl wäre die Familiarität des Vorkommens im Falle Geschefsky geeignet, uns an eine dieser beiden Erkrankungen zu erinnern. Aber schon der Umstand, dass diese meist im Kindesalter und nur höchst selten in höherem Alter beginnen, widerspricht dem Gedanken. Im Falle Banitzky fehlt ausserdem die Familiarität, beziehungsweise Heredität. Wohl könnte das primäre Auftreten der Atrophien in den am meisten distal gelegenen Teilen der oberen Extremitäten, die Herabsetzung und der Verlust der faradischen, beziehungsweise galvanischen

Erregbarkeit, die fibrillären Zuckungen, die leise Abstumpfung der Hautsensibilität am linken Unterschenkel Geschefskys, die sich bei der Banitzky jedoch nirgends findet, an die neurotische Muskelatrophie erinnern, aber auch diese Affektion beginnt meist in den unteren Extremitäten, und dann ist ihr der Verlust, zum mindesten aber die starke Herabsetzung der Reflexerregbarkeit eigen, die sich in den beiden Fällen nicht findet, wo ja die Erregbarkeit so bedeutend erhöht ist, wie wir es eben besonders bei der amyotrophischen Lateralsklerose finden. Während für die Dystrophia musculorum progressiva noch die Thatsache sprechen könnte, dass bei ihr die Reflexe nur selten herabgesetzt sind, spricht ausser dem schon Angeführten dagegen, dass bei ihr weder fibrilläre Zuckungen, noch Entartungsreaktionen, noch Bulbärerscheinungen vorkommen, und dass die Atrophie gerade die Muskelgruppen verschont, die in unseren Fällen befallen sind, die Musc. deltoidei, interossei und des Kleinfinger- und Daumenballens.

3. Auch Lues wäre nicht ganz auszuschliessen. Gilbert-Ballet beschreibt wenigstens einen Fall, wo ein 34jähriger Mann an Sprachstörungen erkrankte, denen sich Paresen zunächst des rechten Beines und Armes, dann des linken Beines und Armes zugesellten. Ferner waren Zwangslachen und -weinen, Erhöhung der Reflexe und Fussklonus vorhanden. Ausserdem Atrophie der Muskeln des Thenar und Hypothenar, der Interossei, Deltoidei, Supra- und Infraspinati und Triceps femoris, während Sensibilitäts- und Blasenstörungen fehlten. Diese Symptome gingen auf spezifische Behandlung ganz auffallend zurück. In unseren Fällen konnte aber weder anamnestisch, noch durch die objektive Untersuchung ein Anhalt für Lues gefunden werden.

4. Die Diagnose „Syringomyelie“, bei der Parese und Atrophie wohl die gleichen Muskeln befällt, wie in unseren

Fällen, bei der wir oft fibrilläre Zuckungen, elektrische Entartungsreaktion und Steigerung der Sehnenreflexe finden, ist nicht möglich, weil ihr eine Herabsetzung der Schmerzempfindung und des Temperatursinns, ferner trophische Veränderungen (Panaritien, Knochenverdickung) eigentümlich sind, die in unseren Fällen nicht vorhanden sind. Auch zeigen sich die Erscheinungen Syringomyelie meist zunächst an beiden Extremitäten, während sie in unseren beiden Fällen links hemiplegisch, bei der Geschefsky ausserdem noch in den unteren Extremitäten beginnend, auftraten. Der Syringomyelie fehlt ferner die Muskelrigidität.

5. Sehr viel Ähnlichkeit haben unsere Fälle noch mit der subakuten und chronischen Poliomyelitis, mit der sie die Paresen und Atrophie der Extremitätenmuskeln, die Herabsetzung, beziehungsweise den Verlust der elektrischen Erregbarkeit, die oft auftretenden Bulbärerscheinungen, das Intaktsein der Sensibilität, der Blasen- und Mastdarmfunktionen gemeinsam haben. Bei dem Fall Banitzky spräche ausserdem noch für Poliomyelitis der Umstand, dass die der Atrophie voraufgehende Parese akut auftritt, und rasch hintereinander ganze Muskelgruppen befällt, was ja bei der Geschefsky nicht der Fall ist und gegen diese Diagnose spräche. Aber auch bei der Poliomyelitis fehlen die Sehnenreflexe oder sind mindestens stark herabgesetzt, jedenfalls nicht gesteigert, und schon aus diesem Grunde müssen wir von der Diagnose „Poliomyelitis subacuta“ oder „chronica“ absehen. Auch Muskelrigidität fehlen bei der Poliomyelitis. Gegen die akute Poliomyelitis spricht ausserdem noch das Fehlen der bei dieser vorkommenden Initialerscheinungen, wie Fieber, Kopfschmerz, Erbrechen, Delirium.

6. Gegen die „multiple Neuritis“ spricht der Umstand, dass diese meist mit ausgesprochenen Schmerzen, mit Druckempfindlichkeit der Muskeln und Nerven akut beginnt, was

wir bei unseren Fällen nicht finden, ferner, dass wir zwar elektrische Entartungsreaktion, aber nicht immer Muskelatrophie und fast stets das Fehlen der Sehnenreflexe finden. Alles dies spricht für unsere Fälle gegen die „multiple Neuritis".

7. Während für die multiple Sklerose das Zittern der Hände im Falle Geschefsky, in beiden Fällen die Paresen, sowie die Muskelrigidität und die bulbären Erscheinungen sprechen könnten, spricht schon von vornherein das Vorhandensein der diffusen Atrophie dagegen.

8. Meningitis am Hals- und oberen Dorsalmark, sowie Spondylitis und Neubildungen des Rückenmarks können ähnliche Atrophien, Paresen und Rigidität erzeugen, doch pflegen hierbei Druckempfindlichkeit der Wirbel (im Falle Banitzky haben wir zwar eine Druckempfindlichkeit des vierten Halswirbels), aber ferner auch Sensibilitätsstörungen, Schmerzen und Steifigkeit des Halses vorzukommen, was wir bei unseren Fällen nicht haben.

9. Geschwülste des Gehirns, wie Sarkome, Gliome, Carcinome können ähnliche Symptombilder hervorrufen, aber bei ihnen finden sich Kopfschmerzen vor, ferner Druckempfindlichkeit der Schädelknochen, Anomalitäten des Sensoriums und des psychischen Verhaltens, Pulsverlangsamung, epileptiforme Konvulsionen und Stauungspupille; von diesen Symptomen konnten wir jedoch nichts nachweisen.

10. Die Bulbärerscheinungen und die Parese der Extremitäten könnten uns auch an die Pseudobulbärparalyse erinnern, aber diese zeigt keine Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit, keine Atrophien, sie ist nicht mit psychischer Schwäche verknüpft, die Lähmung ist keine symmetrische und es treten wiederholt apoplectiforme Anfälle auf; auch sie ist meist mit ausgedehnter Arteriosklerose verknüpft, die in unseren Krankheitsbildern nicht ausgesprochen ist.

Nach all dem Gesagten sind wir also wohlberechtigt, ohne Bedenken für unsere Fälle Geschefsky und Banitzky die Diagnose „Amyotrophische Lateralsklerose“ zu stellen.

IX. Epikrise.

Wenn wir nun zum Schluss die beiden oben beschriebenen Fälle noch einer Kritik mit Rücksicht auf ihr Verhalten zu dem von Charcot angegebenen Symptomenbild der amyotrophischen Lateralsklerose unterwerfen wollen, so müssen wir sagen, dass sie im grossen ganzen diesem Bilde entsprechen und nur einige interessante Abweichungen bieten. Sie zeigen beide eine primäre Parese der Muskeln der oberen und unteren Extremitäten, des weichen Gaumens, der Zunge und der Lippen. Dieser Parese, die in beiden Fällen an den unteren Extremitäten wohl vorhanden, aber nicht auffallend ist, und die im Falle Geschefsky sich auch in der Zunge nicht so bemerkbar macht, wie im Falle Banitzky, folgt eine Atrophie, die regelmässigerweise zunächst die Muskeln des Daumen- und Kleinfingerballens, dann die Musc. interossei, die Deltoidei, im Falle Banitzky auch den Mus. supinator longus, ferner teilweise die Lippen- und Zungenmuskulatur ergreift, während sie bis jetzt die Unterextremitäten verschonte. Es gesellt sich in beiden Fällen eine Rigidität der Muskeln der Unterextremitäten hinzu, während ausgesprochene spastische Erscheinungen, abgesehen von der mässigen linken Klauenhandstellung und dem leichten Spasmus bei passiven Bewegungen des linken Armes im Falle Banitzky, nicht vorhanden sind. Die Erhöhung der Biceps-, Triceps-, Patellar- und Achilles-Sehnenreflexe ist in beiden Fällen vorhanden, ebenso Knie- und Fussphänomen. Im Falle Geschefsky war das Babinski'sche, ferner auch das Gräfe'sche Symptom vorhanden. Fibrilläre Zuckungen sind in beiden Fällen nur an der Zunge wahrzunehmen. Blasen- und Mastdarmlähmungen,

Sensibilitätsstörungen, Parästhesien sind mit Ausnahme des Schmerzes in der Gegend des vierten Halswirbels Banitzkys nicht gefunden worden. Wir konnten ferner beide Male eine Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit, im Falle Banitzky sogar deutliche Entartungsreaktion sehen. In beiden Fällen traten unregelmässigerweise die Schluckbeschwerden vor den Sprachstörungen ein. Die Erkrankung trat beide Male in hemiplegischer Form erst links, dann rechts auf; auch das Alter der Patienten, 40, bezw. 39 Jahre, ist dasjenige, in dem nach der Statistik die Krankheit am häufigsten auftritt. Der Verlauf im Falle Geschefsky ist ein sehr chronischer, während der Fall Banitzky auffallend schnell verläuft. Ich glaube, an beiden Fällen einen Anhalt für meine Ansicht gefunden zu haben, dass nicht eine der in Frage stehenden Schädlichkeiten, sondern erst das Zusammentreffen mehrerer im Stande ist, das Krankheitsbild hervorzurufen. In beiden Fällen bestand wohl durch die hereditäre tuberkulöse Belastung (bei der Geschefsky fanden wir in der Ascendenz und Descendenz, bei der Banitzky in der Ascendenz Lungentuberkulose) eine gewisse Disposition für die Erkrankung, die beiderseits durch die schlechten Ernährungsverhältnisse während der Jugend noch gesteigert wurde; zu diesen trat dann noch die neue Schädlichkeit, die im Falle Geschefsky nicht ergründet werden konnte, während im Falle Banitzky gewiss entweder der starke Blutverlust nach dem Abort oder gewisse Toxine schädigend wirkten, die sich durch die drei Wochen lang im Uterus liegenden Eireste vielleicht gebildet haben. Bis jetzt hat nur Charcot-Joffroy (Archive de Physiol. 1869) einen im Anschluss an eine Geburt auftretenden Fall beobachtet, während Adamkiewicz (Charité-Annalen. V. 1880) einen Fall kennt, bei dem nach einer Gemütserregung ein Abort eintrat, worauf eine mit Bulbärsymptomen beginnende amyotrophische Lateralsklerose sich

entwickelte. Es wäre von Interesse, bei neuen Fällen auf diese Ätiologie zu achten.

Was den Fall Geschefsky zu einem besonders erwähnenswerten macht, ist der Umstand, dass die Schwester der Patientin gleichfalls an einer wahrscheinlich auch auf Erkrankung des Rückenmarks beruhenden Erkrankung des Nervensystems leidet. Es sind bisher erst drei Fälle bekannt (Möli, Leyden), wie ich in der Ätiologie schon näher ausführte, bei denen die Patienten hereditär-psychisch, beziehungsweise nervös belastet sind, und ein Fall (Seeligmüller), bei dem die amyotrophische Lateralsklerose familiär auftritt.

Der Fall Banitzky ist klinisch deshalb von besonderem Interesse, weil er meines Wissens der erste Fall ist, bei dem die Erkrankung akut einsetzt. Während die Krankheit sonst mit einer allmählich zunehmenden Schwäche der zuerst affizierten Extremität beginnt, begann sie hier damit, dass die Patientin eines Morgens plötzlich fühlte, dass ihr linker Arm eingeschlafen sei. Nur Oppenheim erwähnt einen Fall, bei dem die Affektion sich unmittelbar an einen grossen Schreck und einer damit verbundenen grossen, übermässig grossen Körperanstrengung anschloss.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Mendel-Berlin für die Anregung zu dieser Arbeit, sowie für die Überlassung des Materials, Herrn Dr. J. Cohn-Berlin für die gütige Unterstützung bei der Ausarbeitung, Herrn Dr. Sittmann-München für die Durchsicht, sowie Herrn Professor v. Bauer-München für die freundliche Übernahme des Referates meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

1. Gombault: Étude sur la sclérose laterale amyotrophique. Paris 1877.
2. Seeligmüller: Einige seltene Formen von Erkrankungen des Rückenmarks. Deutsche medizin. Wochenschrift. 1876.
3. Pick: Beiträge zur normalen und pathologischen Anatomie des Centralnervensystems. Archiv für Psychologie. VIII. 1878.
4. Kahler und Pick: Über kombinierte Systemerkrankung des Rückenmarks. Archiv für Psychologie. VIII. 1878.
5. Leyden: Über progressive, amyotrophische Bulbärparalyse und ihre Beziehungen zur symmetrischen Seitenstrangsklerose. Archiv f. Psychol. VIII. 1878.
6. Seeligmüller: Jahrbuch der Kinderkrankheiten. III. 1880.
7. Kahler: Über die progressiven spinalen Muskelatrophien.
8. Möbius: Über verschiedene Formen von Muskelatrophie. Schmidts Jahrbücher.
9. Möbius: Über die primären, chronischen Erkrankungen des direkten, cortico-muskulären Leitungssystems. Schmidts Jahrbücher, Bd. 193.
10. Moeli: Ein Fall von amyotrophischer Lateralsklerose. Archiv für Psychol. Bd. X.

11. Strümpell: Über spinale progressive Muskelatrophie und amyotrophische Lateralsklerose. D. Archiv f. klin. Medizin. Bd. 42.
12. Strümpell: Lehrbuch der Nervenkrankheiten.
13. Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten.
14. Leyden-Goldscheider: Erkrankungen des Rückenmarkes. Nothnagels Pathologie. Bd. X.
15. Schmaus: Pathologische Anatomie.
16. Eulenburg: Lehrbuch d. Nervenkrankheiten. Ebsteins Handbuch. 4. Bd.
17. Probst: Zu den fortschreitenden Erkrankungen des motorischen Leitungssystems. Archiv für Psychologie. XXX.
18. Leube: Diagnostik.
19. Schmidts Jahrbücher: Verschiedene Referate über Fälle von amyotrophischer Lateralsklerose. Bd.: 181, 182, 184, 185, 186, 189, 191, 193, 199, 244, 245, 246, 256, 259, 260.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, mosaischer Konfession, wurde am 23. Januar 1877 in Vacha, S.-Weimar, als Sohn des Kaufmanns E. J. Katzenstein geboren. Bis 1888 besuchte ich die Volksschule in Vacha, darauf das Gymnasium zu Eisenach. Nach bestandenem Abiturium (1897) studierte ich in Genf, dann in Leipzig, wo ich 1899 das Tentamen physicum machte. Im fünften Semester diente ich als Einjährig-Freiwilliger Mediziner beim II. Infanterie-Regiment in München, studierte weiter in München, dann in Berlin, dann wieder in München, um hier am Anfang des zehnten Semesters das Staatsexamen zu machen. Meine Lehrer waren: Chodat, Wertheimer, His, Spalteholz, Fick, Hering, Beckmann, Leukart †, Wiedemann †, v. Angerer, v. Bauer, v. Ziemssen †, v. Tappeiner, Herzog, v. Winckel, Klein, Sittmann, Seitz, v. Bollinger, Buchner †, Eversbusch, v. Rothmund †, Schmaus, Gerhard, König, Rothmann, Strassmann, Koblanck, Grabower, Josef, Gusserow, Strauss. Allen diesen Herren sage ich an dieser Stelle herzlichen Dank.